



DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

Comprender las directrices profesionales



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

Índice

- 03 Introducción
- 06 Diagnóstico de la hipertensión pulmonar (HP)
- 10 Tipos de hipertensión pulmonar
 - 10 • Grupo 1: hipertensión arterial pulmonar, incluida:
 - 10 • Hipertensión arterial pulmonar idiopática
 - 17 • Hipertensión arterial pulmonar asociada a fármacos y toxinas
 - 17 • Hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo
 - 18 • Hipertensión arterial pulmonar asociada a hipertensión portal
 - 19 • Hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas en adultos
 - 20 • Hipertensión arterial pulmonar asociada a esquistosomiasis
 - 20 • Hipertensión arterial pulmonar con signos de implicación venosa/capilar
 - 21 • Hipertensión pulmonar pediátrica
 - 22 • Grupo 2: HP con cardiopatía izquierda
 - 23 • Grupo 3: HP con enfermedad pulmonar/hipoxia
 - 24 • Grupo 4: HP tromboembólica crónica
 - 24 • Grupo 5: HP con mecanismos poco claros
- 25 Centros de HP
- 26 Redes de referencia europeas
- 26 Grupos de apoyo a pacientes
- 26 Lectura adicional

Introducción

¿A quién se dirige este documento y de qué trata?

Este documento explica las recomendaciones que figuran en las directrices clínicas conjuntas de la European Society of Cardiology (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para la hipertensión pulmonar (HP). Se dirige a personas que padecen HP o a sus familiares o cuidadores.

Esta directriz ha actualizado una versión anterior de las directrices de HP de la ESC/ERS elaboradas en 2015. Incluye nuevos avances en el campo, incluidos tratamientos y más conocimiento de cómo afecta la HP al cuerpo y qué podría causarla.

¿Cuáles son las directrices clínicas?

Las directrices clínicas se elaboran después de un proceso científico utilizado para recopilar la evidencia más reciente sobre una enfermedad o síntoma. Las directrices también tienen en cuenta las opiniones de expertos y las prioridades de pacientes y cuidadores con experiencia en una enfermedad. Las directrices clínicas están redactadas para profesionales sanitarios. Ellos las utilizan como un documento de buenas prácticas para el diagnóstico, la gestión y el tratamiento de una enfermedad.

¿Qué incluye este documento?

Este documento resume los puntos clave de las directrices clínicas sobre la HP. Los explica de una forma que es más fácil de comprender para las personas que no trabajan en un campo médico. Explica qué es la HP y presenta recomendaciones para diagnosticarla y tratarla.

Describe las áreas que se cubren en el tema y recomendaciones específicas de la directriz. Estas se dividen en:

- ✓ **Recomendaciones firmes**, cuando existen evidencias sólidas y/o un acuerdo general entre los autores de la directriz
- ? **Ideas a considerar**, cuando hay evidencias conflictivas o diferencias de opiniones entre los autores de la directriz
- ✗ **Recomendación en contra**, cuando hay evidencias sólidas y/o un acuerdo en contra de un tratamiento o enfoque particular.

Al proporcionar esta información de una forma accesible, este documento pretende ayudar a las personas que padecen HP a comprender mejor la enfermedad y cómo se gestionará. Esto puede ayudar a las personas a sentirse informadas cuando toman decisiones sobre sus opciones de tratamiento.

¿Qué es la hipertensión pulmonar?

La HP está causada por una alta presión sanguínea en los vasos sanguíneos llamados arterias pulmonares. Estas son responsables de llevar la sangre del corazón a los pulmones. Las arterias adquieren mayor grosor o se obstruyen y la sangre no puede fluir igual de bien.

La enfermedad puede dañar la parte derecha del corazón, que bombea la sangre a las arterias pulmonares. Eso puede desembocar en un fallo cardíaco del lado derecho y puede ser mortal. La HP puede ocurrir por sí sola, pero es más común en personas que tienen otra enfermedad cardíaca o pulmonar. Esto hace que el diagnóstico y el tratamiento sean complicados. A menudo requiere aportaciones de profesionales de diferentes áreas de la medicina, por ejemplo, expertos en salud pulmonar, salud cardíaca, radiología y cirugía torácica.

Diagnosticar la hipertensión pulmonar

Los síntomas de la HP pueden desarrollarse lentamente. Suelen empeorar a medida que la enfermedad avanza. Entre ellos figuran la falta de aliento cuando se realizan actividades o al inclinarse hacia delante, cansancio, palpitaciones cardíacas (cuando el ritmo de los latidos del corazón resulta inusual o incómodo) o hinchazón o aumento de peso porque el cuerpo retiene más agua.

Si su médico sospecha que usted podría tener HP, examinará sus síntomas y cómo se siente. Hay dos objetivos principales en esta fase:

- Asegurarse de que cualquier persona de quien se piense que tiene una forma grave de HP sea derivada a un centro de tratamiento especializado lo antes posible.
- Verificar si existen otras enfermedades subyacentes, como dolencias pulmonares o cardíacas. Esto ayudará a determinar la clase de HP que usted tiene para procurar que reciba el tratamiento adecuado.

Pruebas

Hay una variedad de pruebas que pueden realizarse para diagnosticar la HP. Después de examinar sus síntomas y cómo se siente, su médico le derivará para que le hagan más pruebas si piensa que podría tener HP. Hay un proceso preciso que se seguirá para determinar esto. El objetivo de cada prueba es confirmar la HP y precisar qué clase de HP podría tener usted y cuán grave es.

Dos pruebas principales:

Ecocardiografía

Esta prueba utiliza ultrasonidos para trazar un panorama en movimiento de su corazón usando ondas sonoras. Esto es similar a la prueba que se realiza durante el embarazo para oír los latidos del corazón del bebé. La directriz recomienda esta como la primera prueba para verificar si se padece HP. Tiene carácter no invasivo, lo que significa que es un procedimiento que no rompe la piel ni elimina tejido del cuerpo.

Cateterismo cardíaco derecho

Esta es la mejor prueba disponible para la HP. Es un procedimiento no invasivo, lo que significa que no implica romper la piel. Conlleva insertar un pequeño tubo flexible en una vena del cuerpo. El tubo se introduce a través de las arterias para medir la presión sanguínea del lado derecho del corazón y de las arterias pulmonares. Esto permite un diagnóstico preciso de la HP. El paciente suele estar despierto durante el procedimiento, pero el área del cuerpo en la que se inserta el tubo estará sedada. Esta prueba la realizan profesionales debidamente formados en centros de HP especializados.

- ✓ El cateterismo cardíaco derecho se recomienda para confirmar un diagnóstico de HP. Esta prueba ha de llevarse a cabo en centros experimentados y debe seguir procedimientos estándar.

Otras pruebas podrían incluir:

Pruebas de imagen (escáner)

Se recomienda realizar exploraciones de los pulmones para buscar la causa de la HP. Esto podría ser una exploración TC, en la que se utilizan rayos X y ordenadores para crear imágenes detalladas de los pulmones. O podría ser un escáner pulmonar de perfusión. Esto significa que se introduce tinte en el cuerpo a través de un tubo. Luego puede rastrearse mediante un escáner a medida que se mueve por el cuerpo. Se acumulará en áreas donde la sangre no está moviéndose adecuadamente en los pulmones, lo que puede mostrar que hay una obstrucción.

Pruebas de la función pulmonar

Esta prueba incluye soplar tan fuerte como se pueda en un dispositivo llamado espirómetro. Así se mide cuán bien funcionan sus pulmones. Se recomienda que su médico le haga una prueba de la función pulmonar en cuanto sospeche de la existencia de HP.

Análisis de sangre

Deben utilizarse análisis de sangre rutinarios para detectar enfermedades subyacentes que estén vinculadas a la HP.

Pruebas de ejercicio

Estas pruebas suelen conllevar hacer algún ejercicio suave, como caminar durante seis minutos por un pasillo. Antes, durante y después de la prueba se realizan mediciones, como el ritmo cardíaco, la tensión sanguínea y los niveles de oxígeno. De forma alternativa, puede realizarse una prueba más en profundidad mientras se hace ejercicio en una cinta de caminar o en una bicicleta: antes, durante y después de la actividad se le pedirá que respire a través de una boquilla y se monitorizará su ritmo cardíaco. Esto ayudará a los médicos a averiguar cómo están funcionando su corazón y sus pulmones durante la actividad.

Prueba de vasorreactividad

Esta prueba se recomienda para algunas personas a las que se les ha diagnosticado HP. Se realiza durante el cateterismo cardíaco derecho descrito anteriormente. Se introduce un fármaco de prueba a través de un tubo o se inhala para ver cómo responde su cuerpo.

- ✓ Esta prueba se recomienda para ciertos grupos de personas con hipertensión arterial pulmonar (HAP), pero no para todas. Su objetivo es determinar si usted podría beneficiarse de utilizar un tipo de medicamento llamado bloqueadores de los canales de calcio. La prueba ha de realizarse en un centro de HP especializado.

Confirmación de un diagnóstico

La directriz recomienda el siguiente proceso para diagnosticar la HP:

- ✓ Para diagnosticar la HP pueden revisarse los síntomas que una persona describe y utilizarse las observaciones realizadas por un médico y los resultados de una variedad de pruebas.
- ✓ Las pruebas genéticas que revelan un error específico en el ADN de una persona (conocido como mutación genética) pueden confirmar si la HAP puede pasarse de un progenitor a un hijo.
- ✗ No se recomienda la biopsia pulmonar para confirmar un diagnóstico de HP.

Tipos de hipertensión pulmonar

La HP incluye muchos tipos diferentes de la enfermedad. La HP puede clasificarse en cinco grupos, basados en diferentes causas.

Grupo 1: Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

La HAP está causada por una alta tensión sanguínea en los vasos sanguíneos que llevan la sangre del corazón a los pulmones. Esto sucede debido a cambios en la estructura de las arterias pulmonares, que adquieren mayor grosor o se obstruyen.

Subgrupos de la HAP

La HAP puede estar vinculada a sus genes (clasificada como HAP hereditaria), inducida por fármacos o toxinas, o asociada con otras enfermedades (como la enfermedad hepática, enfermedades autoinmunes como la esclerodermia, la enfermedad cardíaca congénita, la infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y la esquistosomiasis, causada por un gusano parasítico que vive en el agua potable en regiones tropicales y subtropicales). Cuando no se identifica una causa, la HAP se clasifica como idiopática.

Clasificación del impacto de la HAP

Cuando a un paciente se le diagnostica HAP, su médico examinará cómo está afectando la enfermedad a las actividades físicas. Se agrupará en uno de los siguientes cuatro tipos:

- Actividad física ordinaria que no causa ningún síntoma (clase funcional I)
- El paciente está cómodo en reposo, pero la actividad física ordinaria como subir uno o dos tramos de escaleras puede causar dificultad para respirar o dolor en el pecho (clase funcional II)

- Niveles de actividad ligeramente elevados, como subir sólo un tramo de escaleras, pueden causar síntomas y hacer al paciente parar a mitad del recorrido, pero está cómodo en reposo (clase funcional III)
- Puede producirse dificultad para respirar y cansancio en reposo y cualquier actividad física causa incomodidad al paciente (clase funcional IV)
- ✓ La HAP debe clasificarse en función de los resultados de una variedad de pruebas realizadas y de un examen por parte de un médico.

Monitorización de la HAP

Un examen físico en la consulta del médico es una parte esencial de la monitorización de la HAP. Ayuda a proporcionar información valiosa sobre la gravedad de la enfermedad, si ha mejorado o ha empeorado o si se ha mantenido estable. También se realizarán pruebas recurrentes, como análisis de sangre o pruebas de capacidad de ejercicio, para comprobar cómo está evolucionando la enfermedad. También pueden utilizarse cuestionarios para examinar el impacto que está teniendo la enfermedad en su calidad de vida.

Tratamiento de la HAP

- ✓ Los planes de tratamiento deberán dirigirse a reducir el riesgo de la enfermedad para cada persona.

Se le dará un plan de tratamiento completo que incluirá medicación y cambios en el estilo de vida. Esto se realizará mediante una toma de decisiones conjuntas entre usted y su profesional sanitario. Los tratamientos generales y los cambios en el estilo de vida podrían incluir:

- ✓ Actividad física o rehabilitación a un nivel que sea adecuado para usted.

- ✓ Buscar apoyo para problemas de salud mental y acceder a la ayuda de grupos de apoyo de pacientes.
- ✓ Vacunarse adecuadamente contra virus como la gripe y el COVID-19.
- ✓ Medicamento diurético si fuera necesario, que estimula la producción de orina. Este se toma en comprimidos y ayuda a su cuerpo a eliminar el exceso de agua retenida.
- ✓ Terapia de oxígeno si fuera necesaria, que mejora el suministro de oxígeno en su cuerpo.
- ✓ Suplementos de hierro si fueran necesarios, que pueden ayudar a las personas que no tienen suficiente hierro en la sangre.
- ✗ Medicamento anticoagulante, que reduce el riesgo de coágulos sanguíneos. Esto habitualmente no se recomienda para personas con HAP, pero podría considerarse de forma individual.

La medicación contra la HAP podría incluir:

- **Bloqueadores de los canales de calcio:** este es un grupo de medicamentos que ayudan a abrir los vasos sanguíneos pulmonares. Los principales fármacos que se utilizan para combatir la HAP son nifedipina, diltiazem y amlodipina. Se toman en comprimidos. No son adecuados para todas las personas que padecen HAP. La prueba de vasorreactividad puede determinar si este fármaco es adecuado para usted o no. Una vez que esté tomando este medicamento, deberá someterse a una valoración cada 3-6 meses para ver cómo está respondiendo a este tratamiento.
- **Antagonistas de los receptores de la endotelina:** este medicamento funciona reduciendo el efecto de una sustancia en la sangre llamada endotelina. Las personas con HP producen demasiada endotelina, lo que puede provocar que los vasos sanguíneos se estrechen. Los

principales fármacos utilizados para la HAP son ambrisentán, bosentan y macitentan. Estos se toman en comprimidos. Algunos medicamentos, como el bosentan, pueden tener un efecto en el hígado y las personas que toman esta medicación deberán someterse con regularidad a pruebas de la función hepática para verificar si se producen efectos secundarios. Los antagonistas de los receptores de la endotelina no deben utilizarse durante el embarazo.

- **Inhibidores de la fosfodiesterasa 5 y estimuladores de las guanilato ciclasas:** este medicamento funciona ayudando a los vasos sanguíneos pulmonares a relajarse, lo que puede incrementar el flujo sanguíneo y reducir la tensión sanguínea. Los principales fármacos utilizados para la HAP son el sildenafil, el tadalafil y el riociguat. Estos se toman en comprimidos.
- **Análogos de la prostaciclina y agonistas de los receptores de la prostaciclina:** este grupo de medicamentos también funciona abriendo los vasos sanguíneos pulmonares para posibilitar un mayor flujo sanguíneo. Los principales fármacos que se utilizan para la HAP son el epoprostenol, el treprostinil, el beraprost y el selexipag. Dependiendo de los medicamentos utilizados, estos se toman en comprimidos, por inhalación o mediante la administración por bombeo del fármaco bajo la piel (subcutánea) o en vena (intravenosa). Actualmente el treprostinil y el beraprost orales no están aprobados para su uso en todos los países europeos.

Los planes de tratamiento son diferentes para los distintos tipos de HAP y para cada persona. Puesto que los tratamientos se dirigen a diferentes elementos de su enfermedad, a veces se utilizarán de forma individual o más comúnmente combinados con otra medicación. Su especialista examinará con usted qué medicamentos y cambios en el estilo de vida serán los más favorables y elaborará un plan a seguir. Este se monitorizará y ajustará dependiendo de cómo se sienta usted.

Tratamiento de cuidados intensivos

Si experimenta un fallo cardíaco derecho, necesitará tratamiento en una unidad de cuidados intensivos.

- ✓ Se recomienda que reciba apoyo para tratar la causa del fallo cardíaco y para aliviar sus síntomas. Esto podría incluir medicación y gestión fluida. En algunas circunstancias también podría utilizarse una máquina que ayude a su corazón a bombear sangre, habitualmente como un paso previo a un trasplante de pulmón. Esto se conoce como soporte circulatorio mecánico u oxigenación por membrana extracorpórea (OMEC). Si no está disponible en su hospital, su equipo sanitario podría considerar la posibilidad de trasladarle a otro centro.

Trasplante de pulmón y de corazón-pulmón

- ✓ En algunas circunstancias a usted se le podría derivar para un trasplante de pulmón o un trasplante de corazón-pulmón. La derivación debería producirse si usted no mejora con la medicación que se le haya administrado o si tiene una enfermedad muy grave que podría ser mortal.

Cuidados paliativos o del final de la vida

Cuando se le dé el primer diagnóstico de HAP, se le dirá cuán grave es la enfermedad y cuál es el pronóstico, es decir, el curso que probablemente tome su dolencia. La expectativa de vida es difícil de predecir, ya que la HAP puede evolucionar lentamente a lo largo de varios años o muy rápidamente, conduciendo a un empeoramiento repentino o al fallecimiento.

Las personas que están aproximándose al final de su vida requerirán exámenes regulares por parte de profesionales de diferentes áreas de la medicina, que examinarán el apoyo que necesitan dichas personas. Una comunicación abierta entre usted y su profesional sanitario le permitirá hablar de cualquier temor, inquietud o deseo que tenga. También le ayudará a tomar una decisión conjunta sobre sus opciones de tratamiento y cuidado al final de su vida.

Otros factores a considerar

Embarazo y anticonceptivos

Las mujeres con HAP tienen más riesgo de sufrir complicaciones durante el embarazo y el parto. En algunos casos, un embarazo y un parto pueden agravar la enfermedad.

- ✓ Los profesionales sanitarios deben tratar la cuestión del embarazo con las mujeres en edad reproductiva cuando se les diagnostica HAP. En mujeres con HAP, quedar embarazada está asociado a varios riesgos. Si está planteándose quedar embarazada, debe estar totalmente informada de los riesgos y hablar de ellos con su especialista. La decisión puede tomarse después de analizar cuán controlados están los síntomas, en qué fase está la enfermedad y el riesgo individual de complicaciones.

- ✓ Esto puede ser muy angustiante para algunas personas y si usted necesita más apoyo, deben derivarla a servicios psicológicos.
- ✓ Si queda embarazada o si decide interrumpir el embarazo, deberá someterse a un tratamiento y a un seguimiento estrechos en su centro de HP especializado.
- ✓ Su enfermedad o la medicación que esté tomando también pueden afectar a algunas formas de contracepción. Su profesional sanitario debería hablar con usted sobre qué es lo mejor para usted.

Cirugía

- ✓ Hay un riesgo mayor de complicaciones con la cirugía y la anestesia general si usted tiene HAP. Las decisiones sobre si debe someterse a procedimientos quirúrgicos deberá tomarlas con su especialista.

Viajes y altitud

Los viajes en avión pueden empeorar los síntomas. La evidencia sugiere que la mayoría de las personas que tienen síntomas estables podrán viajar en avión sin problemas si el viaje dura menos de 24 horas. La directriz aconseja a las personas que eviten pasar periodos de tiempo largos a gran altitud (más de 1500 metros) sin suplementos de oxígeno.

- ✓ Si ya utiliza oxígeno, entonces tendría que llevarlo con usted a bordo del avión.
- ✓ Cuando viaje, se recomienda que lleve consigo información por escrito sobre su enfermedad y su medicación. También es útil encontrar centros de HP especializados en el área a la que viaje, en caso de que los necesite.

Subgrupos específicos de la HAP

Hay algunas formas específicas de HAP que requieren diferentes enfoques y planes de tratamiento. Estas se describen a continuación:

Hipertensión arterial pulmonar asociada a fármacos o toxinas

En algunos casos, se ha detectado que fármacos y toxinas han causado HAP. Los fármacos que suprimen el apetito, las metanfetaminas (un fármaco que se utiliza ilegalmente con fines de divertimento), los interferones (que a veces se utilizan para tratar infecciones virales) y algunos medicamentos contra el cáncer se han vinculado a la HAP.

- ✓ Los profesionales sanitarios deben diagnosticar la HAP asociada a fármacos o toxinas en personas que hayan estado expuestas a estos fármacos o toxinas cuando se hayan descartado otras causas de la enfermedad. La exposición al fármaco o a la toxina debe cesar inmediatamente. Las personas de alto riesgo deberán comenzar el tratamiento para la HAP inmediatamente. Las personas de bajo riesgo deberán someterse a un seguimiento cada pocos meses para determinar si el tratamiento es necesario.

Hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo

La HAP puede ser una complicación de diferentes enfermedades del tejido conectivo. Hay dolencias que afectan a los tejidos en distintas partes del cuerpo, incluida la piel, los músculos, las articulaciones y los órganos internos.

- ✓ Se recomienda el tratamiento de la enfermedad subyacente así como el tratamiento de la HAP.

Hipertensión arterial pulmonar asociada a infección por VIH

Las personas con VIH pueden desarrollar enfermedades cardiovasculares, incluida la HAP.

- ✓ Las personas con HAP vinculada al VIH deben recibir tratamiento antirretroviral.
- ? Deberá considerarse un fármaco individual para la HAP antes de examinar combinaciones de medicamentos. Los profesionales sanitarios deberán considerar cuidadosamente las interacciones de los fármacos y cualquier otra enfermedad subyacente antes de decidir sobre un plan de tratamiento.

Hipertensión arterial pulmonar asociada a hipertensión portal

La hipertensión portal es cuando hay un incremento de la presión en la vena porta, que lleva la sangre del intestino y del bazo al hígado. Un pequeño número de personas con hipertensión portal (entre dos y seis de cada 100) también desarrollarán HAP.

- ✓ Se recomienda una ecocardiografía para las personas con hipertensión portal a fin de detectar señales o síntomas de HP. Cuando se detecte en una persona que padece HAP vinculada con hipertensión portal, debe ser derivada a centros que tengan conocimientos de ambas enfermedades.
- ? Deberá considerarse un fármaco individual para la HAP antes de examinar combinaciones de medicamentos. Los profesionales sanitarios deberán tener en cuenta las enfermedades hepáticas subyacentes y si alguien necesita un trasplante de hígado. Los trasplantes de hígado deben considerarse caso por caso dependiendo del grado de estabilidad de los síntomas de HP.

Hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas

La cardiopatía congénita se refiere a un problema con la estructura del corazón que haya estado presente desde el nacimiento. Para algunas personas se recomienda la cirugía para reparar el defecto del corazón (conocida como cierre del canal).

- ✓ Las personas con una HAP que continúa después de que se haya reparado el defecto del corazón, deben someterse a una valoración para averiguar qué riesgo existe de que desarrollen una forma grave de la enfermedad.

El síndrome de Eisenmenger se refiere a una forma avanzada de HAP vinculada a la enfermedad cardíaca congénita adulta.

- ✓ Las personas con síndrome de Eisenmenger o aquellas cuyos síntomas persistan después de la cirugía para reparar el corazón deben someterse a una evaluación para averiguar la gravedad de su HAP. Se recomienda la medicación Bosentan para personas con síndrome de Eisenmenger a fin de que mejoren su capacidad de hacer ejercicio.
- ? La terapia de oxígeno, los comprimidos de hierro, los antagonistas de los receptores de la endotelina y los agonistas de los receptores de la prostaciclina, otros tratamientos para la HAP y el tratamiento anticoagulante pueden considerarse para personas con síndrome de Eisenmenger dependiendo de sus síntomas específicos.
- ✗ Se desaconseja el embarazo en las mujeres con el síndrome de Eisenmenger. La flebotomía rutinaria, en la que la sangre se extrae regularmente para lograr niveles más bajos de glóbulos rojos, tampoco se recomienda.

Hipertensión arterial pulmonar asociada a esquistosomiasis

La esquistosomiasis, también conocida como bilharziasis, es una infección que afecta a unos 200 millones de personas en todo el mundo, mayormente en regiones tropicales y subtropicales. Alrededor de cinco de cada 100 personas que padecen la forma "hepatosplénica" de la enfermedad desarrollan HAP asociada a esquistosomiasis. No hay recomendaciones específicas para esta forma de HAP. Los datos sugieren que la enfermedad no es tan grave como otras formas de HAP y hay mejores tasas de supervivencia.

Hipertensión arterial pulmonar con signos de implicación venosa/capilar

Las arterias llevan sangre bombeada desde el corazón y las venas la transportan de nuevo al corazón. Los capilares conectan los dos tipos de vasos sanguíneos. Este subgrupo de HAP se refiere a una forma de la enfermedad que también afecta a las venas pequeñas y a los capilares, además de a las arterias.

- ✓ El diagnóstico de la HAP con signos de implicación venosa/capilar debe incluir los hallazgos de un examen clínico, resultados de pruebas de imagen, pruebas de función pulmonar, pruebas de intercambio de gases y pruebas genéticas.
- ✓ Las pruebas genéticas que revelan un error específico en el ADN de una persona (conocido como mutación genética) pueden confirmar si la HAP con signos de implicación venosa/capilar es hereditaria.
- ✓ Una vez se realiza el diagnóstico, las personas elegibles para un trasplante de pulmón deberán ser derivadas a un centro de trasplantes para someterse a una evaluación.
- ? Pueden considerarse fármacos que están aprobados para tratar la HAP junto con la monitorización de los síntomas y pruebas de intercambio de gases.

- ✗ No se recomienda la biopsia pulmonar para confirmar un diagnóstico.

Hipertensión pulmonar pediátrica

La HP puede afectar a personas de todas las edades. Aunque hay algunas similitudes con la enfermedad en adultos, también hay importantes diferencias cuando la dolencia la padecen tanto niños como bebés.

- ✓ El cateterismo cardíaco derecho y la prueba del vasodilatador deben utilizarse para diagnosticar la HP en niños. Los niños han de ser tratados en centros con experiencia específica de HP pediátrica. El tipo de HP y la gravedad de la enfermedad también deberán confirmarse. Una vez que el tratamiento haya comenzado, debe realizarse un seguimiento de los niños para ver cómo responden. El objetivo del plan de tratamiento deberá ser mantener el riesgo de enfermedad grave lo mas bajo posible.
- ✓ Ha de examinarse a los bebés para comprobar si padecen una enfermedad llamada displasia broncopulmonar (DBP), que a menudo se encuentra como dolencia subyacente en bebés con HP. Si se confirma la DBP, tratar esta enfermedad pulmonar debe ser prioritario antes de comenzar el tratamiento de la HP.

Grupo 2: Hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatía izquierda

Las personas con HP asociada a cardiopatía izquierda tienen problemas con las válvulas o el músculo (miocardio) del lado izquierdo del corazón o problemas con la forma en que el corazón bombea la sangre. Sus arterias no son tan gruesas como las de las personas con HAP del grupo 1, pero puede haber una acumulación de sangre, ya que la parte izquierda del corazón no puede trabajar lo suficientemente rápido como para bombear la sangre que regresa de los pulmones.

- ✓ Las personas con cardiopatías subyacentes deberán recibir tratamiento por esto antes de someterse a una valoración para detectar HP.
- ✓ Se recomienda el cateterismo cardíaco derecho para las personas de quienes se sospecha que tienen HP asociada a cardiopatía izquierda, para diagnosticar la enfermedad antes de realizar cualquier cirugía para reparar los problemas del corazón.
- ✓ Si se encuentra que las personas tienen una forma grave de la enfermedad, deberán ser tratadas en un centro de HP especializado. Los planes de tratamiento han de diseñarse de forma personalizada para cada persona y se recomienda un seguimiento estrecho de las personas en riesgo de sufrir complicaciones.
- ✗ No se recomiendan los fármacos aprobados para la HP para personas con HP asociada a cardiopatía izquierda.

Grupo 3: Hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedades pulmonares y/o hipoxia

Este grupo incluye a las personas que experimentan HP a causa de una enfermedad pulmonar de largo plazo o niveles de oxígeno bajos. Esto incluye dolencias como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), donde las vías respiratorias son más estrechas, y la fibrosis pulmonar, donde los pulmones tienen dificultades para expandirse cuando la persona inhala aire. Cuando se producen estos problemas, las arterias de los pulmones se tensan, lo que causa hipertensión en las arterias pulmonares.

- ✓ Si se sospecha que una persona con una enfermedad pulmonar podría padecer HP, se recomienda realizar una ecocardiografía y los resultados deben interpretarse conjuntamente con otras pruebas pulmonares. Se recomienda practicar un cateterismo derecho si los resultados pueden ayudar con la toma de decisiones respecto al tratamiento.
- ✓ Los planes de tratamiento deben diseñarse de forma personalizada para cada persona y han de centrarse en la enfermedad pulmonar subyacente y en mejorar la disnea y los bajos niveles de oxígeno. Se recomiendan las derivaciones a centros de HP especializados si hay incertidumbres respecto a los tratamientos.
- ✓ Deberá evaluarse a las personas elegibles para trasplantes de pulmón.
- ✗ No se recomienda medicación para la HP para personas con enfermedades pulmonares y HP leve o moderada.

Grupo 4: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)

Este tipo de HP está causada por un coágulo sanguíneo crónico en los pulmones. Ocurre cuando su cuerpo no puede disolver el coágulo sanguíneo y deja tejido cicatricial en los vasos sanguíneos. Esto bloquea las arterias y dificulta que el corazón bombee sangre a través de ellas. Este tipo de HP es única y puede tratarse con cirugía para eliminar los coágulos sanguíneos. Otros tratamientos podrían incluir un procedimiento para ensanchar las arterias pulmonares con un balón, conocida como angioplastia pulmonar con balón, o con medicación para la HP.

- ✓ Se recomiendan fármacos anticoagulantes para todas las personas con HPTEC. Los planes de tratamiento deberán diseñarse específicamente para la persona y el tipo de enfermedad que tenga. Todas las personas con HPTEC deben ser derivadas a un equipo especializado para una evaluación.

Grupo 5: Hipertensión arterial pulmonar con mecanismos poco claros y/o multifactoriales

Este grupo se refiere a HP que se produce junto con otra enfermedad o cuando no está claro qué está causando la HP. Incluye HP vinculada a sarcoidosis, anemia deprimocítica y ciertos desórdenes metabólicos.

Puesto que hay una falta de investigación y evidencia sobre cómo tratar a este grupo, el tratamiento suele centrarse en la enfermedad subyacente vinculada a la HP.

Centros de HP

Aunque la HP no es infrecuente, algunas formas de la enfermedad requieren cuidados especializados para obtener los mejores resultados. Los centros de HP pueden proporcionar esto. El propósito de un centro de HP es examinar qué está causando la HP, averiguar el tipo de HP que tiene una persona y buscar la mejor manera de gestionarla.

- ✓ Los centros de HP deben proporcionar cuidados por un equipo de expertos de diferentes áreas de la medicina, incluidos profesionales de los pulmones y el corazón, además de personal de enfermería, radiólogos y trabajadores sociales.
- ✓ Los centros deben contar con planes para derivar rápidamente a personas a otros servicios, tales como unidades de trasplante o servicios de asesoramiento genético. También deben mantener un registro de pacientes para ayudar con la investigación. Se recomienda asimismo que colaboren estrechamente con organizaciones de pacientes.

Grupos de apoyo a pacientes y apoyo social

Recibir un diagnóstico de HP y vivir con la enfermedad puede ser difícil. Es importante que pueda acceder a toda la ayuda profesional que pueda necesitar para gestionar cualquier problema de salud mental que experimente.

Las organizaciones de pacientes también pueden ofrecer apoyo educativo y emocional a personas diagnosticadas con HP. La directriz recomienda que los centros de HP trabajen con las asociaciones de pacientes en iniciativas para empoderar a los pacientes y mejorar la experiencia de los mismos. Deben colaborar en áreas como la instrucción sobre cuestiones de salud, aptitudes digitales, estilos de vida saludables, salud mental y autogestión. Al trabajar juntos, la atención sanitaria puede prestarse de forma más efectiva si las personas con HP son socios de pleno derecho en el proceso.

Lectura adicional

Esta directriz la elaboraron la European Respiratory Society, la European Society of Cardiology y la European Lung Foundation. Puede obtener más información sobre estas organizaciones y acceder a las directrices profesionales completas mediante los enlaces que figuran a continuación:

Directriz clínica completa

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

Redes Europeas de Referencia (ERN)

Las ERN son redes de centros de conocimientos. Conectan a expertos e investigadores que comparten los mismos intereses en enfermedades raras específicas o tratamientos altamente especializados. Las ERN se centran en los pacientes y se proponen mejorar el acceso transfronterizo

a diagnósticos, atención y tratamientos. Lo hacen compartiendo su experiencia, conocimientos y recursos para guiar la atención y el tratamiento. Dentro de la ERN-LUNG hay una Red de HP que trabaja con 29 centros para ofrecer directrices entre países y monitorizar estándares en estos centros. Más información: <https://ern-lung.eu>.

Más recursos para pacientes y cuidadores:

Hoja informativa de la European Lung Foundation sobre HAP: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

Acerca de la ERS

La European Respiratory Society (ERS) es una organización internacional que reúne a médicos, profesionales sanitarios, científicos y otros expertos que trabajan en la medicina respiratoria. Es una de las organizaciones médicas líderes en el campo respiratorio, con un creciente número de afiliados que representan a más de 140 países. La misión de la ERS es promover la salud pulmonar para aliviar el sufrimiento derivado de las enfermedades e impulsar estándares para la medicina respiratoria en todo el mundo. La ciencia, la educación y la sensibilización son el motor de toda su actividad. La ERS se dedica a promocionar la investigación científica y a proporcionar acceso a recursos educativos de alta calidad. También juega un papel clave en actividades de sensibilización, para fomentar la concienciación sobre las enfermedades pulmonares entre el público y los políticos. www.ersnet.org

Acerca de la ELF

La European Lung Foundation (ELF) fue fundada por la ERS para reunir a los pacientes y al público con los profesionales. La ELF elabora versiones públicas de directrices de la ERS para resumir las recomendaciones que se hacen a profesionales sanitarios en Europa, en un formato sencillo y de fácil comprensión. Estos documentos no contienen información detallada sobre cada enfermedad y deben utilizarse junto con otra información sobre el paciente y con las conversaciones que mantenga con su médico. Encontrará más información sobre enfermedades pulmonares en el sitio web de la ELF: www.europeanlung.org

Acerca de la ESC

La ESC es líder mundial en el descubrimiento y difusión de las buenas prácticas en medicina cardiovascular. Es una sociedad médica sin ánimo de lucro y dirigida por voluntarios; sus miembros y las personas que toman decisiones en su seno son científicos, médicos, enfermeros y profesionales afines que trabajan en todos los campos de la cardiología. La ESC aúna a sociedades de cardiología nacionales de todo el mundo; esta exclusiva red ofrece un conocimiento único del impacto de las enfermedades cardiovasculares y de la mejor forma en que podemos reducir su carga. Para obtener más información, vaya a: www.escardio.org

